Münster.1932.№66 Med Diss.

Aus der Universitäts-Hautklinik Münster (Westf.)
Direktor: Prof. Dr. A. Stühmer

Zur Kenntnis der Follikulitis sycosiformis atrophicans capillitii

(Ulerythema sycosiforme Unna).

Inaugural-Dissertation
der hohen Medizinischen Fakultät
der Westfäl. Wilhelms-Universität
zur Erlangung der Doktorwürde
in der Zahnheilkunde vorgelegt von

W. Weidemann
approb. Zahnarzt
aus Sudeck, Waldeck

1932

C. J. Fahle G.m.b.H., Münster (Westf.), Neubrückenstraße Nr. 11

Aus der Universitäts-Hautklinik Münster (Westf.)
Direktor: Prof. Dr. A. Stühmer

Zur Kenntnis der Follikulitis sycosiformis atrophicans capillitii

(Ulerythema sycosiforme U n n a).

Inaugural-Dissertation

der hohen Medizinischen Fakultät
der Westfäl. Wilhelms-Universität
zur Erlangung der Doktorwürde
in der Zahnheilkunde vorgelegt von

W. Weidemann
approb. Zahnarzt
aus Sudeck, Waldeck

1932

C. J. Fahle G.m.b.H., Münster (Westf.), Neubrückenstraße Nr. 11

Dekan: Professor Dr. Hertzog

Referent: Privatdozent, Oberarzt Dr. Schmidt

Korreferent: Professor Dr. Stühmer

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster (Westf.).

Meinen lieben Eltern!

Ein interessantes, bisher nicht völlig geklärtes Kapitel der Dermatologie bilden die Prozesse, die am behaarten Kopf und an den mit Bart bedeckten Gesichtsteilen zu Narbenbildung oder narbiger Alopecie führen. Abgesehen von Syphilis und Tuberkulose, die narbige Alopecie hervorrufen, kommen von bekannteren Krankheiten besonders der Favus und Lupus in Betracht.

Neben ihnen gibt es aber eine andere Gruppe decalvierender Erkrankungen, die fleckweise auftreten, oder wenigstens fleckweise beginnen und zu weitgehender Kahlheit führen. Dabei werden entzündliche Erscheinungen verschiedener Intensität und nachfolgend Narbenbildung, sowie Atrophie als Dauerzustand beobachtet. Entsprechend dem unterschiedlichen Verlauf und dem wechselnden Entzündungszustand, sind von verschiedenen Autoren einzelne Krankheitsbilder abgegrenzt worden. Ein einschlägiger Fall, der noch bemerkenswerte Besonderheiten aufweist, wurde an der Universitäts-Hautklinik Münster beobachtet und behandelt.

Vorgeschichte: Pat. 21 Jahre alt, Schlosser von Beruf, stammt aus einer gesunden Familie, in der keine Hautkrankheiten bekannt sind. Ein Bruder ist mit angeborenem Klumpfuß belastet. Der Pat. selbst litt in frühester Jugend an einem Ausschlag des behaarten Kopfes, der als skrophulös gedeutet und entsprechend behandelt wurde. Durch die Behandlung gelangte der Ausschlag zur Heilung. Als Kind hatte er auch häufig Augen- und Lidrandentzündungen. Seit der Geburt fehlt die Uvula, wodurch eine Sprachstörung zustande kommt.

Vor ungefähr 5 Jahren wurde der Kopf neuerdings von einem ausgedehnten Ausschlag, von der Scheitelgegend ausgehend, befallen. An den betroffenen Stellen, die näßten und mit borkigen Auflagerungen bedeckt waren, lichteten sich die Haare allmählich und die Kopfhaut vernarbte. Langsam fing die Affektion an, sich über den ganzen Mittelkopf bis zur Stirn auszudehnen. Der Ausschlag verursachte einen geringen, nur zeitweise vorhandenen Juckreiz.

Später griff die Affektion auch auf die Augen über, an denen seit dieser Zeit Rötung und Schuppung der Augenlider und Ausfall der Wimperhaare besteht. Nachdem der Pat. mehrere Aerzte konsultiert hatte, und ambulant mit Röntgenepilation und feuchten Umschlägen, aber ohne wesentlichen Erfolg behandelt worden war, suchte er am 24. 10. 1927 die Universitäts-Hautklinik zu Münster auf.

Allgemeiner Befund: Pat. macht einen schwächlichen Eindruck und besitzt ein geringes Fettpolster. Backenbart und Schnurrbart fehlen und sind angeblich auch nie vorhanden gewesen. Die Augenbrauen sind sehr spärlich, namentlich an den seitlichen Partien; die Cilien fehlen fast ganz. Brusthaare sind nie gewachsen, auch die Behaarung der Achseln ist spärlich. Die geringe Behaarung des Mons pubis ist weiblich angeordnet. Arme und Beine zeigen einen minimalen Haarwuchs. Im allgemeinen ist die Haut leicht ichthyotisch, ab und zu finden sich einzelne Pusteln, auch im Bereich der Schamgegend. Zahlreiche Naevi sind über den ganzen Körper zerstreut. An der Mundschleimhaut finden sich keine Veränderungen. Die Zahnstellung ist sehr unregelmäßig; außerdem sind die Interdentalräume zwischen den einzelnen Zähnen erweitert. Das Gaumendach liegt hoch und ist stark gewölbt, die Uvula fehlt. Am Hals kann man beiderseits hinter dem Musc. sternocleidomastoideus und in der Occipitalregion eine leichte Drüsenschwellung feststellen, die Inguinal- und Axillardrüsen zeigen keine Veränderung. Der Achillessehnen- und Patellarreflex sind vorhanden. Herz, Lunge, Abdomen und Extremitäten o. B. Das Blutbild ist normal; die Wassermann'sche Reaktion und die anderen spezifischen Reaktionen sind negativ.

Spezieller Befund: Die Affektion erstreckt sich über den ganzen Mittelkopf bis zur Stirn-Haargrenze und geht dann auf die Augen und oberen seitlichen Wangenpartien über. Nach rückwärts dehnt sie sich bis zur Protuberantia occip. ext. aus. Von den Schläfen bis zu den Hinterhauptspartien ist ein etwa 2—3 cm breiter noch behaarter Streifen übriggeblieben. Die Abgrenzung gegen die normale Haut ist ziemlich scharf. An den kranken Stellen ist die Kopfhaut narbig verändert und die Haare sind zum größten Teil verschwunden; nur noch einige atrophische Haare ragen an den Narbenrändern aus den Follikelmündungen hervor.

An der Uebergangsstelle zum entzündlichen Prozeß ist die Haut gerötet, leicht erhaben und etwas infiltriert. Um die spärlich erhaltenen Follikelmündungen herum finden sich stecknadelkopf- bis hirsekorngroße gelbe Borken und Pusteln, die stellenweise durch Austritt von Serum, Blut und Eiter zu pfennigstück-

großen, höckerigen, schmierig graubraun aussehenden Krusten zusammengebacken sind. In dem zentralen Teile der narbigen Stellen sind kaum noch Follikelmündungen zu sehen; die Haut ist dort glatt, dünn, blaßrosa, etwas unter das Hautniveau eingesunken, und zeigt oberflächliche Gefäßerweiterungen; sie macht den Eindruck eines jungen Narbengewebes. Hier und da sind um die noch wenig vorhandenen Follikel bzw. Haare bräunliche Krusten und gelbe Pusteln zu sehen. Außerdem ist die Haut fest und weist eine, wohl durch Schwund des Drüsenapparates bedingte Trockenheit auf.

Der peripher e, leicht gerötete Rand ist mit feinen, etwa linsengroßen Schüppchen bedeckt, die zum Teil von einem Haar durchbohrt sind. Bei mechanischer Epilation folgen diese Haare leicht und schmerzlos und zeigen eine geschwollene Wurzelscheide; die Haare in der Hinterhauptsgegend sitzen dagegen noch fest. Am oberen Rande des Haarkranzes, in der Nackenmitte, ist eine borkige Stelle, die näßt und leichten Juckreiz verursacht. Eitrige Auflagerungen und Pusteln sind hier besonders reichlich.

An der Stirn-Haargrenze findet sich auf geröteter Haut eine starke Schuppenbildung. Die Wangen sind vollständig glatt und zeigen keine Haare.

Auf den äußeren Hälften der Augenbrauen sind die Haare bis auf einige vereinzelt stehende verschwunden; es sollen auch hier früher gerötete Herde mit Borkenbildung vorhanden gewesen sein. Die Cilien fehlen fast ganz, die Lidränder sind entzündet. Bei der umschriebenen Rötung und Verdickung am Limbus des rechten Auges handelt es sich nach dem Befund der hiesigen Augenklinik um Tuberkulose. Sowohl die mikroskopische Untersuchung, als auch mehrfach durchgeführtes Kulturverfahren mit Schuppen und Haaren zur Züchtung pathogener Hautpilze, hatte stets negatives Ergebnis.

Histologischer Befund: In der Gegend des Hinterkopfes, an der Grenze der Atrophie, wo die vernarbte Haut in den entzündlichen Prozeß übergeht, wurde eine Probeexcision vorgenommen. Die histologische Untersuchung des Hautstückchens ergibt folgenden Befund:

Die Epidermis ist nicht überall von gleichmäßiger Dicke; in der rechten Hälfte des Schnittpräparates besteht sie nur aus wenigen Lagen atrophischer Zellen, während sie nach links an Stärke bedeutend zunimmt. Das Stratum corneum ist überall normal, nur auf der linken Seite ist es von parakeratotischen Massen, teils Exsudat mit deformierten Leukozyten und Blutkörperchen bedeckt. In der linken Hälfte zeigt das Stratum granulosum teilweise eine Verbreiterung.

Das Stratum spinosum ist in diesem Bezirk ausgesprochen akanthotisch. Sonst fällt im Rete noch eine gewisse Unregelmäßigkeit in der Lagerung der Zellen und daneben eine häufig feststellbare ballonierende Degeneration auf. Es gibt Stellen, in denen die Kerne nicht sichtbar sind.

Rechts, wo die Epidermis atrophisch ist, sind die Retezapfen meist verstrichen, sodaß dort die Grenze zur Cutis hin fast gradlinig verläuft.

In demselben Maße, wie sich die Epidermis nach links verbreitert, werden auch die Zapfen deutlicher.

In der Cutis finden sich verschiedenartige Veränderungen und zwar in Form von geringen perifollikulären und perivasculären Zellinfiltraten, die sich zum Teil noch in das subcutane Fettgewebe erstrecken, außerdem Bindegewebsveränderungen und Veränderungen des elastischen Faserapparates.

Links hat sich ein mächtiges Zellinfiltrat gebildet, das bis zur Hälfte des Coriums reicht. Es ist nicht überall scharf abgegrenzt. Wo es zur Bildung dieser Zellansammlungen gekommen ist, sind die elastischen Fasern fast ganz verschwunden; besonders auffällig ist dieser Befund im papillären Teil der Cutis. Es sind nur noch ganz vereinzelte elastische Faserreste vorhanden, die gesplittert und aufgequollen aussehen. In einer tieferen Schicht des Coriums, wo die Zellinfiltrate nicht in dieser Mächtigkeit eingelagert sind, sind auch die elastischen Fasern wieder häufiger. Bestimmte Bezirke enthalten verdickte, verklumpte Fasern, die durch das Infiltrat von oben in die Tiefe zu einem wirren Geflecht ineinander geschoben zu sein scheinen. Die gleichen Verhältnisse liegen für das kollagene Gewebe vor.

Das Zellmaterial setzt sich in der Hauptsache aus Plasmazellen und Lymphozyten zusammen. In allen Infiltraten finden sich aber auch reichlich Leukozyten und Mastzellen und hin und wieder Riesenzellen. Manchmal sind kleinere Lymphozytenhaufen von einem Wall von Plasmazellen umgeben. Die Randpartien des Infiltrates bestehen mehr aus Fibroblasten. Das Infiltrat füllt die Teile zwischen den Follikeln vollständig, sodaß insgesamt der Eindruck eines bandförmigen Infiltrates in der oberen Hälfte des Koriums entsteht.

Diese Infiltration nimmt nach den Follikeln hin an Intensität zu. Gerade die Plasmazellen gruppieren sich in dichten Haufen um die Follikel, insbesondere um deren Gefäße in Form von Plasmomen, wobei sie aber nicht ganz an den Follikel heranreichen und eine ödematöse Zone, die reichlich Mastzellen enthält, freilassen. Am Rande des Entzündungsprozesses trifft man mehr spindelige Zellen an.

Während die meisten Haarpapillen einen sicheren pathologischen Prozeß nicht erkennen lassen, sind an anderen gewisse degenerative Veränderungen wahrzunehmen. Man sieht, wie die Papille in der Tiefe in der Auflösung begriffen ist; sie ist strangförmig ausgezogen und zeigt Höhlenbildung. Die Bindegewebscheide des Follikels ist zellig infiltriert, aufgelockert und gequollen. Sehr bemerkenswert ist das spärliche Vorkommen von Talgdrüsen.

In den subepithelialen Teilen besteht fast durchweg ein starkes Oedem. Gefäße sind reichlich vorhanden und das Gewebe ist aufgelockert. Auffällig ist auch hier die große Zahl der Mastzellen. In dem stark aufgelockerten Gewebe sieht man ferner Zellen des reticulären Bindegewebes und in mäßiger Zahl Leukozyten. Diese finden sich auch im Rete, besonders auch in den akanthotischen Zapfen.

Diese eben beschriebene linke Seite des Präparates zeigt die Zone des entzündlichen Vorganges, während die rechte Seite einen Teil des zentralen Narbengewebes, also den abgelaufenen Entzündungsprozeß darstellt. Hier ist die Epidermis, wie schon oben erwähnt, stark atrophisch. Das Infiltrat ist fast verschwunden: nur in feinen Strängen sind die Zellen in das Gewebe eingestreut. Das elastische Gewebe, das auf der linken Seite des Präparates durch das Infiltrat nach unten gedrängt ist, reicht rechts fast wieder bis zu der Epidermis hinauf. Das Bindegewebe und auch die elastischen Fasern zeigen Veränderungen, die auf flächenhafte Narbenbildung schließen lassen. Weiterhin ist eine Atrophie der noch wenig vorhandenen Haarfollikel, sowie einer Verminderung der Zahl der Gefäße zu beobachten. Außer der Epidermis ist auch die Cutis verschmälert, sodaß infolge dieser Atrophie das Fettgewebe ziemlich hoch hinaufreicht.

Therapie: Nach der Aufnahme in die Klinik wurde in der Annahme, daß es sich um eine Favuserkrankung handele, zunächst eine Röntgenepilation vorgenommen und nachfolgend durch Salicyl-Resorcin-Umschläge die größeren Auflagerungen des Kopfes beseitigt. Weiterhin wurden nach dem von Wucherpfennig zur Behandlung des Favus empfohlenen Verfahren intensive Höhensonnenbestrahlungen verabreicht. Die Behandlung führte jedoch nicht zum Ziele. An allen erkrankten Stellen traten an den Follikeln, soweit sie noch vorhanden waren, stets neue Pusteln und Krusten auf. Erst nach dreimonatlicher Behandlung hatte sich die Kopfhaut soweit beruhigt, daß der Pat. entlassen werden konnte.

Etwa 2 Monate später kam der Pat. mit einem Rückfall, der mit desinfizierenden Mitteln, Xeroform, Hg-Praezipitat-Pasten, Salicyl-Resorcin-Umschlägen und mit Ag NO_3-Pinselungen nur schwer bekämpft werden konnte. Unaufhaltsam schritt der Prozeß an den Randpartien in der Temporal- und Occipitalgegend weiter fort. Nach 12monatlicher Behandlung konnte er schließlich arbeitsfähig entlassen werden. Das einzigste Mittel, das die Entzündung der Kopfhaut günstig beeinflussen konnte, waren 3% Borwasserumschläge und Borvaseline. Auch später bestanden an den restlichen Haaren des Hinterhauptes immer leicht entzündliche Prozesse, die zu pyodermisch aussehenden Krusten führten.

Zusammenfassend kann gesagt werden, daß es sich im vorliegenden Falle um eine Erkrankung der Follikel des behaarten Kopfes, vielleicht unter Mitbeteiligung der Augenbrauen handelt, die von der Scheitelgegend ausgehend, unter starken Entzündungserscheinungen und damit zu starker Eiter- und Krustenbildung allmählich zu Vernarbung der Kopfhaut und zu Verlust fast der gesamten Kopfhaare führte.

Damit dürfte der Prozeß mit Recht unter die decalvierenden Follikulitiden der Kopfhaut einzuordnen sein.

Wie bereits oben erwähnt, sind bei dieser Gruppe von Haarerkrankungen von den verschiedenen Autoren einzelne Krankheitsbilder abgegrenzt worden.

So beschrieb Besnier die Alopécie cicatricielle innominée, Grünfeld die Folliculitis delcalvans, Quinquaud die Folliculite épilante décalvante, Unna das Ulerythema sycosiforme. Während von den Italienern Ducrey und Stanziale zwei Gruppen decalvierender Erkrankungen, nämlich die Pseudoarea und die Dermite atrofizzante sycosiforme aufgestellt wurden, unterschied Brocq 3 Gruppen, und zwar: 1. die Pseudopelade, 2. die Acne décalvante und 3. die Sycosis lupoides.

Es besteht heute kein Zweifel, daß mit diesen Bezeichnungen zum Teil gleiche Krankheitsbilder beschrieben wurden. Neuerdings hat nun E. Hoffmann eine neue Einteilung von seltenen narbenbildenden Follikel- und Haarkrankheiten herausgegeben, die noch über die von Brocq aufgestellte Einteilung hinausgeht. Er hofft, daß sie allmählich zu einer Verständigung zwischen der deutschen und französischen Auffassung und Benennung führen wird. Weiter unten werde ich noch ausführlich auf E. Hoffmann's Einteilung eingehen.

Besnier stellte diese Affektionen unter der Bezeichnung „Alopécies cicatricielles innominées" auf und unterscheidet je nach dem Grade mehr oder weniger entzündlicher perifollikulärer

Veränderungen eine nicht irritative Form (Alopécie cicatricielle peladiforme commune) und eine Alopécie cicatricielle peladiforme irritative.

Die irritative Form unterscheidet sich von den anderen Formen durch die intensiven Entzündungserscheinungen an den Haarfollikeln. Sie befällt gewöhnlich den behaarten Kopf, die Scham- und Achselhaare, aber auch die Bartgegend. Das wichtigste sind die perifollikulären Prozesse, die mit hirsekorngroßen Pusteln beginnen. Die Haare, die in diesen Pusteln sitzen, fallen aus, ohne jemals wieder zu wachsen. Am Schluß der Entzündung bilden sich mattweiße, glatte, etwas eingesunkene Hautnarben.

Brocq (1888) unterscheidet dann 3 Varietäten der atrophisierenden Follikulitiden. Bei der Pseudopelade sind die Entzündungserscheinungen nur ganz leichter Natur; eine leichte Schwellung und Rötung um die ergriffenen Haare ist sichtbar. Das extrahierte Haar, das dem geringsten Zuge folgt, zeigt eine gequollene durchsichtige Wurzelscheide. Wegen der großen Aehnlichkeit mit der Pelade wählte er den Namen Pseudopelade.

Bei der zweiten Varietät (Acné décalvante) sind die Entzündungserscheinungen stärker, es treten hier kleine follikuläre Abszesse auf.

Bei der dritten Form (Sycosis lupoides) treten perifollikuläre Pustelbildungen von verschiedener Größe auf, sowie Rötung und Verdickung der Haut mit Krusten- und Schuppenbildung. Sie bietet ein der Sycosis non parasitaria ähnliches Bild, unterscheidet sich jedoch deutlich von ihr durch die Tendenz zu regelmäßiger Ausbreitung nach der Peripherie und die nachfolgende totale Atrophie der Haarbälge und Talgdrüsen, sowie durch die zentrale keloidartige Narbe.

Im Jahre 1889 beschrieb Unna eine Dermatose unter dem Namen Ulerythema syosiforme. Er reiht sie zu einer Gruppe von Hautentzündungen ein, die er schon früher als Ulerytheme aufgestellt hatte, d. h. „Prozesse, die ohne Eiterung durch einfache Resorption des entzündlichen Infiltrates zur Narbenbildung führen".

Nach Unna beginnt die Affektion im Bart oder an der Haar-Schläfengrenze mit flach erhabenen, scharf gegen die gesunde Haut abgegrenzten erythematösen Flecken, die mit Bläschen, Schuppen und Krusten bedeckt sind. Mit rotem, etwas erhabenem Rande breitet sich die Affektion serpiginös aus und springt auch auf die Gegend der Cilien und Supercilien über. Ihr Verlauf ist sehr chronisch und kann durch therapeutische Einflüsse kaum beeinflußt werden. Das Endresultat ist immer die Bildung glatter, weißer, völlig haarloser, etwas unter das Hautniveau eingesunkener narbiger Flächen. Durch Hinzutritt

von Pyodermien kann das Bild einer coccogenen Sycosis entstehen. Klinisch unterscheidet Unna ein Anfangsstadium des einfachen Erythems, ein intermediäres Höhestadium und ein Endstadium der definitiven Atrophie.

Entsprechend der Einteilung von Besnier wurden auch von den Italienern Ducrey u. Stanziale 2 Gruppen narbiger Alopecien aufgestellt. Bei der ersten Gruppe stehen die entzündlichen Erscheinungen im Vordergrund. Follikuläre Eiterungen mit nachfolgender Schuppen- und Krustenbildung sind vorhanden. Sie schlagen für die erste Gruppe die Bezeichnung Dermite atrofizzante sycosiforme vor.

Bei der zweiten Gruppe, die sie Pseudoarea nennen, kommt es nach einem kurzen entzündlichen Stadium zur Atrophie, ohne daß Follikulitiden vorhanden gewesen sind.

Der Pseudoarea entsprechen Brocq's Pseudopelade und Besnier's nicht irritative Form. Das Unna'sche Ulerythema sycosiforme ist mit dem Krankheitsbild, das Brocq als Sycosis lupoides und Ducrey u. Stanziale als Dermite atrofizzante sycosiforme beschrieben haben, identisch.

Auch in neuerer Zeit wurden in den dermatologischen Zeitschriften des öfteren Hautaffektionen unter der Diagnose Ulerythema sycosiforme beschrieben (Alexander, Wise, Finnerud, Walker, Wright, Galewsky-Linser, Milmann, Tanimura-Osaka, Lebenstein, Sprinz, E. Hofmann u. Heller). Alle Fälle hier zu besprechen, würde zu weit führen; ich möchte aber die von den einzelnen Autoren angegebenen Hauptcharakteristika in einer kurzen Besprechung zusammenfassen.

Die Krankheit erfaßt die Menschen in den mittleren Lebensjahren; sie beginnt meist gegen Ende des 3. Jahrzehnts, wird aber auch noch in den höheren Lebensjahren beobachtet. Das männliche Geschlecht ist durchweg häufiger von ihr befallen. Gewöhnlich sind die Anfangserscheinungen ein einfaches Erythem, nässende Stellen mit Borkenbildung und kleine Eiterpusteln. Der Ausgangspunkt ist verschieden! Zumeist sind es die seitlichen Wangenteile und die Haar-Schläfengrenze; aber auch der Schnurrbart wird zuerst betroffen. Fast immer breitet sich die Krankheit ganz symmetrisch auf beiden Körperseiten aus. Ihr Verlauf ist ungemein chronisch und die Therapie führt zu keinem positiven Erfolg. Nach langjährigem Bestehen dehnt sie sich auf die ganze barttragende Gesichtshaut, Augenbrauen, Wimpern und selbst auf größere Partien des behaarten Kopfes aus. Immer kann man das langsame, aber beständige Weitergreifen der Affektion von ein oder zwei primären Herden aus beobachten. Nach Ablauf der Entzündung bleibt eine zentrale Narbe zurück;

die Haut ist dort glatt, dünn, blaßrosa und etwas eingesunken. Zuweilen ist diese Narbe von kleinen Schüppchen bedeckt. Die Randzone ist leicht infiltriert, erythematös und zeigt Krusten- und Borkenbildung. Auf der infiltrierten, roten Basis sitzen kleine Pusteln, die von einem Haar durchbohrt sind.

Nach E. Hoffmann's Einteilung ergeben sich 6 verschiedene Erkrankungsformen, von denen die 3 letzten wieder näher zusammengehören. Er unterscheidet folgende Formen:

1. die Alopecia atrophicans areolata, Brocq's Pseudopelade (Pseudoarea), die ohne sichtbare Follikulitiden zur Narbenbildung führt;

2. die Folliulitis decalvans cicatrisans capillitii, von Quinquand als Folliculite épilante beschrieben;

3. die Perifollikultis capitis abscedens (et suffodiens) cicatrisans, die Bezeichnungen zu der im Nacken lokalisierten Follikulitis nuchae sclerotisans und Acne conglobata cutis corporis hat;

4. die Follikulitis sycosiformis atrophicans capillitii, die ebenso, wie die verwandten noch folgenden 2 Formen symmetrisch auftritt, von den Schläfen ausgehend sich ophiasisartig ausbreitet und dem Lupus erythematodes ähnelnde, sehr oberflächliche Narben macht;

5. die Follikulitis sycosiformis atrophicans barbae, die Brocq's Sycosis lupoides und Unna's Ulerythema sycosiforme entspricht und um eine ovaläre, atrophische, symmetrisch auftretende Zentralzone eine schmale periphere serpiginös fortschreitende, mit Follikulitiden besetzte bandförmige Zone aufweist;

6. die Follikulitis sycosiformis atrophicans (cutis lanuginosae) corporis, die besonders an den Beinen stark behaarter Männer ähnliche Erkrankungsherde mit den beiden genannten Zonen hervorruft.

Wenn wir unseren Krankheitsfall mit dieser Zusammenstellung vergleichen, dann scheidet die erste Form, die Alopecia atrophicans areolata aus dem Kreis unserer Betrachtungen aus, da bei ihr keine wesentlichen Entzündungsprozesse beobachtet werden, während bei unserem Fall die Entzündungserscheinungen im Vordergrund des klinischen Bildes stehen.

Die (3) Perifolliculitis capitis abscedens cicatrisans bildet große Knoten, die eitergefüllte Abszesse darstellen. Das klinische Bild ist von dem unseren derartig grob unterschiedlich, daß diese Form differentialdiagnostisch nicht in Erwägung gezogen zu werden braucht.

Die (5) Folliculitis sycosiformis atrophicans barbae ist in der Bartzone und an den seitlichen Wangenpartien lokalisiert und

geht auch von diesen Stellen aus, während bei unserem Falle die Affektion in der Scheitelgegend lokalisiert ist.

Die (6) Folliculitis sycosiformis atrophicans corporis braucht ebenfalls nicht berücksichtigt zu werden, da diese Form nur auf lanugobehaarter Haut, also auf den Extremitäten lokalisiert ist.

Es soll dadurch allerdings nicht bestritten werden, daß das Wesen des Krankheitsbildes der (5) Folliculitis sycosiformis atrophicans barbae und der (6) Folliculitis sycosiformis atrophicans corporis mit dem unseren nahe verwandt, wenn nicht identisch ist.

Es bleibt nun noch die 2. und die 4. Form zu erörtern. Bei der (2) Folliculitis decalvans cicatricans capillitii beginnt die Erkrankung entsprechend unserem Falle in der Scheitelgegend des behaarten Kopfes, jedoch mit zahlreichen Herden. Nach den Abbildungen, die E. Hoffmann in seiner Beschreibung bringt, ist hinsichtlich des klinischen Bildes eine gewisse Aehnlichkeit nicht zu verkennen. Es ist zu beachten, daß die Follikulitiden zur Pustelbildung führen und gelegentlich auch eine Krustenbildung vorkommt; andererseits muß hervorgehoben werden, daß nach der Beschreibung von Quinquaud (zit. nach Grünfeld) die Erkrankung der Sycosis lupoides (Brocq), Folliculitis sycosiformis atrophicans (E. Hoffmann) zuzurechnen ist, wenn die Follikulitiden und Perifollikulitiden eine rote, entzündliche, pustulöse, krustige und schuppige Masse bilden mit Infiltration und Verdichtung des Gewebes und exzentrischem peripheren Wachstum, sodaß im Zentrum eine keloidartige indurierte Masse zurückbleibt.

Auch unser histologisches Bild dürfte den Beschreibungen, die über die Histologie der (2) Folliculitis decalvans cicatrisans vorliegen, nicht entsprechen. Soweit mir die Literatur zugänglich, wird im Beginn ein Agglomerat von Rundzellen (Quinquaud) beobachtet, um die Haarfollikel gruppieren sich Lymphozyten und wenig Mastzellen; Plasmazellen pflegen bei dieser Form meist spärlich zu sein (E. Hoffmann). In unserem Falle sind in der Gegend der Follikel regelrechte Plasmome vorhanden, die histologisch für die (4) Folliculitis sycosiformis atrophicans capillitii typisch sind.

Hinsichtlich seiner Hartnäckigkeit und seiner stärkeren Pustel- und Krustenbildung und seiner unaufhaltsamen, stets peripherwärts fortschreitenden Vernarbung stimmt das vorliegende Krankheitsbild mit der (4) Folliculitis sycoformis atrophicans capillitii durchaus überein. Abweichend von den typischen Schilderungen in der Literatur ist die Tatsache, da der Prozeß in der Scheitelgegend begann und sich zentrifugal nach den Schläfengegenden ausbreitete. In der Literatur habe ich nur einen derartigen Fall beschrieben gefunden, der von Heller in der Berliner Dermato-

logischen Gesellschaft am 17. Juni 1919 vorgestellt wurde, über den sich allerdings nur ein kurzes Referat vorfindet. Es handelt sich um einen 46jährigen, sonst gesunden Mann, bei dem sich vor 3 Jahren auf der Kopfhaut 2 Herde entwickelten. Die Haare fielen allmählich aus, die Randpartien waren erythematös und infiltriert, unaufhörlich weiterwachsend. Bei Salbenanwendung Sekretion. Differentialdiagnostisch schließt Heller Lupus vulgaris und erythematodes aus und neigt zur Annahme eines Ulerythema sycosiforme.

Während Blaschko sich der Diagnose anschließt, wird dieselbe von Arndt bezweifelt, bevor das Ergebnis der histologischen Untersuchung vorläge.

Es kann auch nicht bestritten werden, daß das histologische Bild gegenüber dem in der Literatur unter dieser Krankheitsbezeichnung beschriebenen Besonderheiten aufweist. Zwar sind die perifollikulären Plasmome, die, wie bereits erwähnt, für diese Erkrankung so charakteristisch sind, durchaus vorhanden. Jedoch ist hervorzuheben, daß sich im Bereich der akuten Erscheinungen die Zellansammlungen bandförmig parallel der Epidermis in der oberen Hälfte des Coriums entlang zieht. Aber auch Sack gibt in seinem Bericht über das Ulerythema sycosiforme eine Beschreibung, daß die Infiltratstränge sich miteinander verschmelzen können, sodaß eine scheinbare Kontinuität aller follikulären Herde resultiere, wobei aber die souveräne Bedeutung des perifollikulären Prozesses für die Affektion nie verloren gehe. Auch die seröse perifollikuläre Zone, das Vorkommen von Riesenzellen und der Schwund der elastischen Fasern finden bei ihm Erwähnung. Sack hat die Vorstellung, die Plasmome brauchten die fibrilläre Substanz auf und bezeichnet die Zellen als Fibrohlasten.

Eine ähnliche Beschreibung finden wir bei Sprinz, in dessen histologischem Bilde seines einschlägigen Falles auch die ödematöse Durchtränkung des Papillarkörpers deutlich erkennbar ist (vergl. auch die Beschreibung von Unna.)

Unser histologisches Bild entspricht ungefähr dem klinischen intermediären Stadium; über das Endstadium des Prozesses gibt unser Präparat keinen Aufschluß. Nach Unna gestaltet es sich histologisch so, daß nach vollständiger Vernichtung der Haare und Drüsen auch die Zellinfiltrate verschwinden. Hierbei scheinen seiner Meinung nach die Oedeme eine Hauptrolle zu spielen, denen die Infiltrate erliegen. Durch ein weites Lymphbahnsystem, das an Stelle des festen, fibrillären und elastischen Gewebes tritt, wird eine völlige Atrophie der Cutiselemente herbeigeführt.

Aus der Uebereinstimmung des Verlaufs und der klinischen Erscheinungen mit Ausnahme der Lokalisation, sowie aus der Uebereinstimmung des histologischen Bildes mit den in der Litera

tur beschriebenen Fällen geht hervor, daß es sich um einen außergewöhnlichen Fall von (4) Folliculitis sycosiformis atrophicans capillitii handelt. Diese Affektion geht in den typischen Fällen von der Schläfengegend aus, in unserem Falle begann sie jedoch auf der Scheitelgegend. Aus diesem Grunde war auch zu Anfang der Behandlung in der Klinik der Verdacht einer Favuserkrankung in Erwägung gezogen worden. Durch die vielfach wiederholten Pilzuntersuchungen mikroskopischer und kultureller Form mit negativem Ergebnis, wurde diese Diagnose natürlich hinfällig.

Man könnte zwar auch versucht sein, die aNrbenbildungen auf die früheren Röntgenbestrahlungen zurückzuführen; aber der Patient gibt mit Bestimmtheit an, dieselben seien schon vor den Bestrahlungen vorhanden gewesen.

Eine weitgehende Uebereinstimmung besteht zwischen den typischen Fällen von Folliculitis sycosiformis atrophicans capillitii, barbae et corporis; letztere Form hat Arnozan als Folliculite dépilante des parties glabres beschrieben. Er gibt 2 Fälle an, bei denen die Affektionen auf lanugobehaarter Haut, und zwar auf den Oberschenkeln lokalisiert waren. Es handelt sich um symmetrische, große, ovale Herde mit total atrophischem, haarlosen Zentrum; der Rand ist flach, rötlich-braun, von Papelchen bedeckt, die wieder von einem Haar durchbohrt sind. Es sind einzelne Pustelgruppen vorhanden, die aber niemals konfluieren, sondern während ihrer ganzen Entwicklung isoliert bleiben. Nach Ablauf dieser Efflo-reszenzen bleibt ein glattes Närbchen zurück.

Photinos beschreibt einen von E. Hoffmann beobachteten Fall. Die Affektion besteht an beiden Unterschenkeln; sie begann mit Pusteln, die weiter um sich griffen, während die alten Pusteln unter Zurücklassung einer großen, rundlichen, ovalen, flächenhaften Narbe abheilten. Diese Narbe ist pheripher von spärlichen, stets isoliert stehenden, eitrigen perifollikulären Pusteln von Hanfkorngröße begrenzt. Stellenweise ist auch eine bräunliche Borkenbildung zu beobachten.

Im wesentlichen sind also diese Prozesse der lanugobehaarten Haut mit den Prozessen des Bartes und des Kopfes identisch. Die Unterschiede im klinischen Bild sind nur durch die verschiedene Lokalisation bedingt. Denn im Gesicht und auf dem Kopf, wo die Haarfollikel dicht gedrängt beisammen stehen, fließen die Läsionen ineinander über, während die Läsionen an den Extremitäten, wo die Haare in viel größerem Abstande stehen, isoliert und durch gesunde Haut getrennt sind.

Vielleicht gehört hierher noch ein von Martinotti berichteter Fall. Außer der in der Bartgegend lokalisierten Affektion hatten sich an den entfernteren Stellen der Körperoberfläche zum Teil ausgedehnte Affektionen von ähnlichem oder gleichem Typus

entwickelt. Die Veränderung bestand schon seit 25 Jahren und zeigte „in der Bartgegend den Typus der lupoiden Sycosis, in der Achselgegend denjenigen der Folliculite décalvante von Quinquaud und in der Brustbeingegend und an den Gliedmaßen denjenigen der Arnozan'schen Folliculite dépilante".

Gegenüber sonstigen Erkrankungen des behaarten Kopfes muß die Abgrenzung der Folliculitis sycosiformis atrophicans capillitii gegen Lupus erythematodes und gegen die staphylogene Folliculitis des behaarten Kopfes differentialdiagnotisch in Betracht gezogen werden. Wegen der glatten, weißen, zentralen Narbe und des peripheren, braunen bis dunkelroten Narbenrandes des Lupus erythematodes, kann eine gewisse Aehnlichkeit bestehen. Aber es gibt klinisch eine ganze Reihe von Unterscheidungsmerkmalen. Z. B. ist bei der Hoffmann'schen Folliculitis sycosiformis atrophicans die Narbenbildung oberflächlich, netzförmig und ungleichmäßig, während sie beim Lupus erythematodes tieferreichend und sehr gleichmäßig ist. Außerdem ist letztere Affektion durch die charakteristischen Herde an Ohren, Lippen und auf der Mundschleimhaut leicht zu erkennen. In unserem Falle kommt der Lupus erythematodes wegen enormer Eiter- und Krustenbildung differentialdiagnotisch nicht in Betracht.

Touton u. Dubreuilh behaupten, das Ulerythema sycosiforme (Folliculitis sycosiformes atrophicans E. Hoffmann) und die klinisch verwandten Prozesse seien mit dem Lupus erythematodes identisch. Auch Wechselmann äußerte sich dahin, die Tuberkulose schiene ihm bei der Erkrankung eine Rolle zu spielen. Denn in seinem Falle und auch in einigen in der Literatur veröffentlichten Fällen habe es sich um skrophulöse Individuen gehandelt. Bei einem Patienten habe er eine Tbc. des Nebenhodens beobachten können. Mit dieser Auffassung trifft die Tatsache überein, daß auch unser Patient schon in seiner Jugend skrophulös gewesen ist und jetzt an einer Tbc. der Hornhaut leidet.

Dagegen lehnen andere namhafte Forscher einen Zusammenhang zwischen diesen beiden Krankheiten ganz entschieden ab. So behauptet Arndt, die Affektion habe mit dem Lupus erythematodes außer der Lokalisation, dem peripheren Fortschreiten und dem zentralen Abheilen nichts gemein.

Durch das jahrelange Lokalisiertbleiben auf die einmal befallene Hautpartie, das langsame periphere Fortschreiten und die Zurücklassung der glatten Narbe unterscheidet sich die vorliegende Erkrankung auch von der staphylogenen Folliculitis des behaarten Kopfes, die sich im Gegensatz dazu schnell ausbreitet und an Stelle der Follikel grubige Einziehungen hinterläßt. Ein anderer Unterschied besteht darin, daß letztere Krankheit trotz Schwellung und heftiger follikulärer Eiterung spurlos abheilen kann.

Die Aetiologie des Prozesses ist noch vollkommen ungeklärt. Die mehrfach ausgeführten bakteriologischen Untersuchungen zeigten ein negatives Ergebnis. „Immerhin drängt sich die Vorstellung auf, daß wir es hier mit einer parasitären Infektion zu tun haben (Sack)". Vielleicht ist die Aetiologie nicht nur auf parasitärem Gebiet, sondern vielleicht auch in endokrinen vegetativen Störungen des Organismus zu suchen. Die in späterer Periode des Leidens auftretenden pyodermischen Herde sind auf eine Staphylokokkeninfektion der Haut zurückzuführen.

E. Hoffmann stellt die Berechtigung des von Unna aufgestellten Begriffs „Ulerythema" in Frage. Diese Bezeichnung habe eine große Verwirrung angerichtet: denn diesen Namen habe Unna doch ganz verschiedenen Krankheiten gegeben. So bezeichne er die Keratosis pilaris atrophicans als „Ulerythema ophryogenes", den Lupus erythematodes als „Ulerythema centrifugum", einen akneartigen Prozeß der Wangen als „Ulerythema acneiforme" und unsere Erkrankung als „Ulerythema sycosiforme". Diese verwirrenden und nicht mehr zu rechtfertigenden Bezeichnungen müßten beseitigt werden, um unter Ausnutzung der inzwischen gemachten Beobachtungen auf diesem schwierigen Gebiet Klarheit zu schaffen. Auf Grund einer Reihe von gründlichen klinischen und histopathologischen Vorarbeiten schlägt er die oben angeführte Einteilung der narbenbildenden Follikel- und Haarkrankheiten vor.

Wie schon mehrfach erwähnt wurde, können trotz aller therapeutischen Maßnahmen die tieferen atrophischen Veränderungen der Cutis nicht verhindert, wohl aber die sie begleitenden eitrigen Prozesse auf der Oberfläche unterdrückt werden. Von den Forschern werden die verschiedensten Mittel zur Behandlung vorgeschlagen, besonders Schwefel- und Quecksilberpräparate. Es wird jedoch vor zu stark konzentrierten Mitteln gewarnt, weil diese die irritativen Prozesse auf der Haut nur noch mehr steigern. Arndt empfiehlt morgens und abends heiße Seifenwaschungen mit nachfolgender Applikation von 10 % Schwefel-Zinkpaste, Brooke'sche Paste und Lassarsche Schälpaste. Mit dieser Behandlung muß in Zwischenräumen von einigen Tagen eine Epilation der erkrankten Haare vorgenommen werden. Joseph gibt an, er habe mit Sulfoform einen überraschenden Erfolg erzielt. Sack konnte durch eine Behandlung mit Lysol-Ichthyolspray eine Besserung verzeichnen. Weiterhin hat er Pyoktanninsalbenmull, Zinkschwefelpaste und Zinkschwefelsalbenmull mit gutem und anhaltenden Erfolg angewandt.

Zusammenfassung: Es wird ein Fall von Folliculitis sycosiformis atrophicans capillitii beschrieben, die von der Scheitelgegend ausgehend, unter starken Entzündungserscheinungen mit Eiter- und Krustenbildung allmählich zur Vernarbung der Kopfhaut und Verlust fast des gesamten Kopfhaares führt. Das histologische Bild stimmt mit den in der Literatur angegebenen Beschreibungen im großen und ganzen überein. Als Besonderheit muß die Lokalisation hervorgehoben werden; sie beginnt im vorliegenden Falle in der Scheitelgegend, gegensätzlich zu der sonst üblichen Lokalisation, die nämlich symmetrisch von beiden Schläfen und von der Stirn ausgeht. In dieser Form wurde das Ulerythema sycosiforme (Unna) und die Folliculitis sycosiformis atrophicans capillitii (E. Hoffmann) noch nicht ausführlich beschrieben.

Literaturverzeichnis.

Alexander, Derm. Wochsch. **69**, 518, 1919.
Arnozan, Ann. de Derm. p. 491, 1892.
Arndt, Derm. Ztschr. **15**, 80, 1908.
Brocq, Ann. de Derm. p. 467, 1889.
Besnier, Ann. de Derm. p. 190, 1889.
Corson, Arch. of derm. a. syph. **10**, 293, 1924.
Dubreuilh, Ann. de Derm. p. 253, 1895.
Finnerud, Zetrbl. f. H. u. G. K. 36, 204, 1931.
Ducrey u. Stanziale, Ann. de Derm. p. 312, 1892.
Galewsky-Linser, Zentrbl. f. H. u. G. K. **35**, 604, 1931.
Grünfeld, Arch. f. Derm. u. Syph. **95**, 331, 1909.
Guttentag, Arch. f. Derm. u. Syph. **27**, 175, 1894.
Hoffmann, E., Derm. Ztschr. **9**, 230, 1902.
Derselbe, Arch. f. Derm. u. Syph. **89**, 115, 1908.
„ Derm. Wochschr. **65**, 1070, 1917.
„ Arch. f. Derm. u. Syph. **164**, 317, 1931.
Heller, Derm. Wochschr. **56**, 319, 1913.
„ Derm. Wochschr. **69**, 518, 1919.
Heuß, Derm. Monhfte. **22**, 632, 1896.
Janowsky, Wien. med. Wochschr. 1897, Nr. 14 u. 15.
Joseph, Haarkrankheiten. Lehrbuch. 1921. Leipzig.
Kreibich, Arch. f. Derm. u. Syph. **144**, 15, 1923.
Lebenstein, Zentrbl. f. H. u. G. K. **21**, 136, 1927.
Martinotti, Derm. Wochschr. **55**, 1770, 1912.
Milmann, Zntrbl. f. H. u. G. K. **33**, 83, 1930.
Nobl, Arch. f. Derm. u. Syph. **74**, 80, 1905.
Photinos, Derm. Ztschr. **61**, 321, 1931.
Popoff, Zentrbl. f. H. u. G. K. **37**, 329, 1931.
Quinquaud, Ann. de Derm. p. 99, 1889.
Sack, Derm. Monhefte **13**, 133 u. 194, 1891.
Samuel, Derm, Wochschr. **72**, 148, 1921.

Sprinz, Derm. Ztschr. **20**, 967, 1913.
„ Derm. Wochschr. **58**, 150, 1914.
Takigawa, Zentrbl. f. H. u. G. K. **39**, 69, 1931.
Tanimura-Osaka, Derm. Wochschr. 77, 1063, 1923.
Tänzer, Derm. Wochschr. **8**, 197, 1889.
Touton, Arch. f. Derm. u. Syph. **47**, 123, 1899.
Truffi, Derm. Wochschr. **56**, 515, 1913.
Unna, Derm. Monhfte. **9**, 134, 1889.
„ Die Histopathologie der Hautkrankheiten, Lehrbuch 1894, Hirschwald Berlin.
Walker, Zentrbl. f. H. u. G. K. **2**, 157, 1899.
Wechselmann, Derm. Ztschr. **12**, 112, 1905.
Weinberger, Arch. f. Derm. u. Syph. **163**, 158, 1931.
Wise, Arch. of derm. a. syph. 7, 127, 1923.
Wright, Arch. of derm. a. syph. **18**, 953, 1928.

Lebenslauf.

Am 15. Sept. des Jahres 1906 wurde ich, Wilhelm Weidemann, als Sohn des Landwirtes Karl Weidemann zu Sudeck (Waldeck) geboren. Nach fünfjähriger Volksschulbildung besuchte ich das humanistische Gymnasium zu Korbach. Nach bestandener Reifeprüfung widmete ich mich dem Studium der Zahnheilkunde an den Universitäten Bonn, Königsberg, Würzburg, Göttingen und Münster. In Königsberg legte ich am 29. Febr. 1929 die zahnärztliche Vorprüfung und in Münster im Frühjahr 1931 das Zahnärztliche Staatsexamen ab.